

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNEE 1958

THÈSE

N° 154

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Jacques POTTELET

Né le 25 Octobre 1928, au Havre (Seine-Maritime)

Présentée et soutenue publiquement le 5 mars 1958

**A PROPOS D'UN CAS
DE TRACHEOPATHIE CHONDRO-OSTEOPLASTIQUE**

Président : M. DELARUE, Professeur

PARIS
IMPRIMERIE R. FOULON
29, RUE DEPARCIEUX, 29
1958

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Nom du Candidat : POTTELET

Prénom : JACQUES

Date de soutenance : 5 mars 1958

Numéro d'ordre :

(Ces deux mentions seront complétées par le Service de la Bibliothèque)

POTTELET (JACQUES). — A propos d'un cas de trachéopathie chondro-ostéoplastique. — Paris, Imp. R. Foulon, 1958, in-8°, 51 p., 6 fig.

(Thèse Médec. (Etat), Paris, 1958, N°).

POTTELET (JACQUES). — A propos d'un cas de trachéopathie chondro-ostéoplastique. — Paris, Imp. R. Foulon, 1958, in-8°, 51 p., 6 fig.

(Thèse Médec. (Etat), Paris, 1958, N°).

POTTELET (JACQUES). — A propos d'un cas de trachéopathie chondro-ostéoplastique. — Paris, Imp. R. Foulon, 1958, in-8°, 51 p., 6 fig.

(Thèse Médec. (Etat), Paris, 1958, N°).

POTTELET (JACQUES). — A propos d'un cas de trachéopathie chondro-ostéoplastique. — Paris, Imp. R. Foulon, 1958, in-8°, 51 p., 6 fig.

(Thèse Médec. (Etat), Paris, 1958, N°).

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNEE 1958

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Jacques POTTELET

Né le 25 Octobre 1928, au Havre (Seine-Maritime)

Présentée et soutenue publiquement le 5 mars 1958

**A PROPOS D'UN CAS
DE TRACHEOPATHIE CHONDRO-OSTEOPLASTIQUE**

Président : M. DELARUE, Professeur



PARIS
IMPRIMERIE R. FOULON
29, RUE DEPARCIEUX, 29
1958

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Aubin (A.), Bénard (H.), Brocq (P.), Bulliard (H.), Cadenat (F.), Chabrol (E.), Champy (C.), Chevallier (P.), Debré (R.), Donzelot (E.), Gastinel (P.), Guillaïn (G.), Halphen (E.), Harvier (P.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Lantuéjoul (P.), Laroche (G.), Laubry (C.), Lévy-Solal (E.), Lhermitte (J.), Lian (C.), Lœper (M.), Marion (G.), Mathieu (P.), Mocquot (P.), Mondor (H.), Monod (R.), Moreau (R.), Mulon (P.), Olivier (E.), Richet (C.), Strohl (A.), Tanon (L.), Velter (E.).

DOYEN Léon BINET
Membre de l'Institut

ASSESEUR Jean VERNE

I. — PROFESSEURS

MM.

Anatomie	CORDIER (G.)
Anatomie (<i>chaire à titre personnel</i>)	DELMAS (A.)
Anatomie pathologique	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	BAUMANN (J.)
Bactériologie	FASQUELLE (R.)
Biochimie médicale	JAYLE (M.-F.)
Biologie appliquée à l'Éducation physique et aux Sports	CHAILLEY-BERT (P.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Cancérologie médicale et sociale	BERNARD (J.)
Clinique carcinologique (Inst. G. Roussy)	REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais)	MOUQUIN (M.)
Cliniques chirurgicales	Beaujon SICARD (A.)
	Cochin QUÉNU (J.)
	Hôtel-Dieu MÉNÉGAUX (G.)
	Saint-Antoine GOSSET (J.)
	Salpêtrière MOULONGUET (P.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades)	FÈVRE (M.)
Clinique chirurgicale orthopédique et réparatrice (Cochin)	MERLE D'AUBIGNÉ (R.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)	DE GAUDART D'ALLAINES (F.)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire (Laënnec)	MATHEY (J.)
Clinique endocrinologique (Pitié)	DECOURT (J.)
Clinique génétique médicale (Enfants-Malades)	LAMY (M.)
Clinique gynécologique (Broca)	FUNCK-BRENTANO (P.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (Saint-Louis)	DEGOS (R.)
Clinique des maladies des enfants (Enfants-Malades)	CATHALA (J.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard)	MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne)	DELAY (J.)
Clinique des maladies métaboliques (Necker)	HAMBURGER (J.)
Clinique des maladies du sang (Broussais)	MARCHAL (G.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)	ALAJOUANINE (T.)
Cliniques médicales	Broussais DE GENNES (L.)
	Cochin JUSTIN-BESANÇON (L.)
	Hôtel-Dieu BARIÉTY (M.)
	Lariboisière SOULIÉ (P.)
	Pitié DREYFUS (G.)
	Saint-Antoine KOURILSKY (R.)

Clinique médicale d'hydrologie thérapeutique et climatologie (Bichat)	DEBRAY (C.)
Clinique médicale propédeutique	PASTEUR VALLERY-RADOT (L.)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hôtel-Dieu)	DEROT (M.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)	PETIT-DUTAILLIS (D.)
Cliniques obstétricales	LACOMME (M.)
	N...
	VARANGOT (J.)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)	RENARD (G.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)	AUBRY (M.)
Clinique de pédiatrie sociale (Enfants-Malades)	MARIE (J.)
Clinique de pneumo-phthisiologie (Laënnec)	BERNARD (E.)
Clinique psychiatrique infantile (Salpêtrière)	MICHAUX (L.)
Clinique de puériculture (Saint-Vincent-de-Paul)	LELONG (M.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)	COSTE (F.)
Clinique stomatologique (Pitié)	DECHAUME (M.)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)	SÉNÈQUE (J.)
Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine)	LEMAIRE (A.)
Clinique urologie (Cochin)	FÉY (B.)
Electrophysiologie médicale (<i>chaire à titre personnel</i>)	DJOURNO (A.)
Embryologie	GIROUD (A.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie	N...
Histologie	VERNE (J.)
Hygiène des collectivités (<i>chaire à titre personnel</i>)	DEPARIS (M.)
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)	TURPIN (R.)
Hygiène et médecine préventive	JOANNON (P.)
Médecine du Travail	DESOLLE (H.)
Médecine légale	PIÉDELÈVRE (R.)
Parasitologie	GALLIARD (H.)
Pathologie chirurgicale	COUVELAIRE (R.)
Pathologie exotique	LAVIER (G.)
Pathologie expérimentale et comparée	LENÈGRE (J.)
Pathologie humorale et immunologie expérimentale (<i>chaire à titre personnel</i>)	MERKLEN (F.-P.)
Pathologie médicale	N...
Pathologie et thérapeutique générales	GARCIN (R.)
Pharmacologie et matière médicale	CHIEYMOL (J.)
Physiologie	BINET (L.)
Physiologie (<i>chaire à titre personnel</i>)	BARGETON (D.)
Physique médicale	DOGNON (A.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)
Technique chirurgicale	PATEL (J.)
Thérapeutique	BROUET (G.)

II. — PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGREGES ET MAITRES DE CONFERENCES-AGREGES

	MM.		MM.
Anatomie	CABROL (C.)	Anesthésiologie	VOURC'H (G.)
	COUINAUD (C.)		
	OLIVIER (G.)		
Anatomie pathologique	GAUTHIER-VILLARS (Mlle P.) <i>pr. s. ch.</i>	Bactériologie	NÉVOT (A.) <i>pr. s. ch.</i>
	BUSSET (F.)		BARBIER (P.)
	GOUYGOU (Ch.)		CHRISTOL (D.)
	ORCEL (L.)		TOURNIER (P.)
	PAILLAS (J.)	Biochimie médicale	DESGREZ (P.) <i>pr. s. ch.</i>
			POLONOVSKI (J.) <i>m. conf.</i>
			SCHAPIRA (G.) <i>m. conf.</i>

MM.

Biologie médicale	BOURLIÈRE (F.) <i>m. conf.</i>
Carcinologie . . .	DENOIX (P.) MATHE (G.)
Dermato- Syphiligraphie . .	DUPERRAT (B.)
Electro- Radiologie . . .	LEDoux-LEBARD (G.)
Embryologie . . .	Tuchmann-Duplessis (H.)
Hématologie . . .	BILSKI-PASQUIER (G.) DAUSSET (J.)
Histologie	COIJARD (R.) <i>pr. s. ch.</i> MAROIS (M.) RACADOT (J.)
Hydrologie . . .	CORNET (A.)
Hygiène	BOYER (J.) <i>pr. s. ch.</i> CORRE-HURST (Mme L.)
Maladies infectieuses . . .	BASTIN (R.) DUPONT (V.)
Médecine légale	DEROBERT (L.) <i>pr. s. ch.</i> HADENGUE (A.) FOURNIER (E.) GUENIOT (M.)
Médecine du travail . . .	ALBAHARY (C.)
Neuro-chirurgie .	DAVID (M.)
Neurologie . . .	LHERMITTE (F.) GRANJON (A.) HERVET (E.) LE LORIER (G.) MORIN (P.) MUSSET (R.) ROBEY (M.) THOYER-ROZAT (J.)
Obstétrique . . .	
Ophtalmologie . .	BRÉGEAT (P.) SARAUX (H.)
Orthopédie . . .	JUDET (R.) RAMADIER (J.)
Oto-rhino- laryngologie . . .	DEBAIN (J.)
Parasitologie . . .	BRUMPT (L.C.) <i>pr. s. ch.</i> CHABAUD (A.) BARCAT (J.) BINET (J.-P.) CAUCHOIX (J.) CHATELIN (C.-L.) DUBOST (Ch.) DUBOST (Cl.) FAUREL (J.) FLABEAU (F.) GERMAIN (A.) LAURENCE (G.) <i>agr. per</i> LORTAT-JACOB (J.-L.) LOYGUE (J.) MERCADIER PERROTIN (J.) ROBERT (H.) THOMERET (G.)
Pathologie chirurgicale . . .	

MM.

Pathologie exotique	SCHNEIDER (J.)
Pathologie expérimentale . .	CROSNIER (J.) HARTMANN (L.) LCEPER (J.) MAURICE (J.) PLAS (F.) RICHET (G.)
Pathologie médicale	AUSSANNAIRE (M.) BOUR (H.) BOUVIER (J.) BOUVRAIN (Y.) BRICAIRE (H.) BRISAUD (H.) BROCARD (H.) BUGE (A.) CASTAIGNE (P.) <i>m. conf.</i> CATINAT (J.) CONTAMIN (F.) COURY (C.) FREZAL (J.) HOUSSET (E.) LAROCHE (Cl.) LESOBRE (R.) MACREZ (C.) NICK (J.) PEQUIGNOT (H.) <i>m. conf.</i> ROYER (P.) WOLFROMM (R.)
Pédiatrie- Puériculture . . .	JOSEPH (R.) MANDE (R.) MOZZICONACCI (P.) POLONOVSKI (C.) ROSSIER (A.)
Pharmacologie . .	LEVY (Mlle J.) <i>pr. s. ch.</i> BOISSIER (J.) LECHAT (P.)
Physiologie . . .	PARROT (J.) <i>pr. s. ch.</i> DEJOURS (P.)
Physique médicale	GOUGEROT (L.) <i>m. conf.</i>
Pneumo- Phtisiologie . . .	KREIS (B.)
Psychiatrie . . .	PICHOT (P.)
Psychiatrie infantile	DUCHÉ (D.)
Rhumatologie . .	DELBARRE (F.)
Stomatologie . .	CERNÉA (P.) CHAPUT (Mme A.) <i>m. conf. agr.</i> GRELLET (M.)
Thérapeutique . .	CHASSAGNE (P.) LAMOTTE (M.)
Urologie	QUENU (L.)

III. — PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

A TITRE PERMANENT

	MM.		MM.
Clinique chirurgicale . . .	ABOULKER (P.)	Clinique neuro- rhumatologique	DE SÈZE (S.)
	AMELINE (A.)		GRASSET (J.)
	HUGUIER (J.)	Clinique obstétricale . . .	LEPAGE (F.)
	LÉGER (L.)		MAYER (M.)
	OLIVIER (C.)		MERGER (R.)
	PADOVANI (P.)		RAVINA (J.)
	POILLEUX (F.)	Clinique ophtalmologique)	DESIGNES (P.)
	ROUX (M.)		OFFRET (G.)
Clinique médicale	VERNE (J.-M.)	Clinique O.R.L.	MADURO (R.)
	HAGUENEAU (J.) <i>pr. s. ch</i>	Clin. pédiatrique et puériculture	LAPLANE (R.)
	BOUDIN (G.)		BARUK (H.)
	CONTE (M.)	Clinique psychiatrique	KUSS (R.)
	DOMART (A.)		
	MILLIEZ (P.)	Clinique urologique . . .	
	PERRAULT (M.)		
	RAMBERT (P.)		
	THIEFFRY (S.)		
	TURIAF (J.)		

IV. — PROFESSEURS DETACHES DANS LES UNIVERSITES ETRANGERES

Bactériologie	HAUDUROY (P.) <i>prof. sans chaire</i>
Biochimie médicale	ETTORI (J.) <i>prof. à titre personnel</i>
Pathologie chirurgicale	RUDLER (J.) <i>prof. sans chaire</i>

Secrétaire général de la Faculté	M. LENA (J.)
Secrétaires	Mme BEURLAND (H.), Mlles CHAINTREUIL (G.), HURÉ (A.)

Conservateur, chargé de la direction de la Bibliothèque	M. le Docteur HAHN (A.)
Conservateurs	Mlles DUMAITRE (P.), GOICHON (A.-M.)
Bibliothécaires	Mme CONTET (J.), Mlles LAURENT (H.), LE NOIR (G.), QUIÉVREUX (E.)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

A MON PÈRE

A MA MÈRE

A TOUS MES PARENTS

A TOUS MES AMIS

*En témoignage de ma gratitude et de
mon affection.*

A JACQUES VANNIER

A MAURICE FEIGNON

A ANDRÉ BRANCHU

*Mes camarades de promotion du Service
de Santé.*

Morts pour la France.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR JACQUES DELARUE

Professeur de la Chaire d'Anatomie Pathologique
à la Faculté de Médecine de Paris
Médecin des Hôpitaux
Chevalier de la Légion d'Honneur

*Qui nous a fait le très grand honneur
d'accepter la présidence de notre thèse.*

*Témoignage de notre profonde et respec-
tueuse reconnaissance.*

AU DOCTEUR HENRI DUWOOS

Médecin-Chef du Service de Phtisiologie (Hôpital du Havre)

Qui nous a inspiré ce travail.

Témoignage de notre vive reconnaissance.

AU DOCTEUR JEAN PAILLAS
Chef de Laboratoire d'Anatomo-Pathologie
à la Faculté de Médecine de Paris

*Qui nous a si précieusement conseillé.
Témoignage de notre respectueuse reconnaissance.*

AU DOCTEUR AUGUSTE COTY (*in memoriam*)

*Dont l'exemple fut à l'origine de notre
vocation.*

A TOUS MES MAITRES
DANS LES HOPITAUX

A LA FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

A L'ÉCOLE DE MÉDECINE DE ROUEN

*Témoignage de notre gratitude pour la
confiance qu'ils ont bien voulu nous
accorder.*

CHAPITRE I

INTRODUCTION

Par le terme de trachéopathie chondro-ostéoplastique créé par ASCHOFF et LANDSBERG, ou d'ostéo-chondromatose trachéobronchique comme on l'a aussi appelée, on a désigné une maladie caractérisée par la présence de petites zones surélevées présentant une rugosité de consistance osseuse et cartilagineuse qui soulèvent la muqueuse de la paroi de la trachée qui est souvent amincie et atrophique. Ces nodules peuvent être isolés et éparpillés au niveau des anneaux de la trachée ou bien confluer pour former des plaques rapprochées ou encore des cordons disposés longitudinalement à l'axe de la trachée. Dans les stades les plus avancés, on trouve des aspects de filets, d'incrustations qui rappellent les stalactites, les arborisations du corail ou des coulées de cire (F. FREUN-VEGA).

La première observation de cette altération particulière remonte à un siècle et a été attribuée à ROKITANSKY, tandis que WILKS a été le premier en 1857 à en décrire le tableau anatomo-pathologique (CALISSETTI et LURA). Depuis quelque temps d'assez nombreux cas ont été signalés en France (DELORD, SIMONIN et coll., PADOVAN, LEMOINE et coll.) et si pour l'instant la pathogénie de cette trachéopathie reste toujours inconnue, nous avons particulièrement retenu le cas signalé par EVEN, ROUJEAU, ROSE et COMMARE dont l'étude clinique et biologique met en évidence certaines perturbations et certaines coïncidences qui permettent peut-être d'éclairer partiellement le problème pathogénique en remplaçant l'affection dans un cadre clinique général.

Et c'est, croyons-nous aussi, l'intérêt de notre observation de comporter, outre cette ossification trachéale, des modifications ligamentaires et osseuses du squelette à différents étages et de soumettre à réflexion la coexistence de ces symptômes pour un sujet chez qui nous avons eu la chance de suivre l'évolution de l'affection depuis deux ans.

Nous envisagerons successivement :

- L'observation de notre malade.
- La symptomatologie de l'affection.
- Le problème local des lésions histologiques.
- Le problème général de l'étiologie de la trachéopathie et des ossifications hétérotypiques.
- Le problème général que pose la coexistence de dystrophies à différents étages du squelette et les rapports de ces affections dans le cadre des collagénoses.

Nous nous permettons de remercier respectueusement Monsieur le Professeur DELARUE, les Docteurs PAILLAS, ROUJEAU et ABELANET dont les conseils et la documentation qu'ils ont mis à notre disposition nous ont été si précieux.

CHAPITRE II

OBSERVATION

M. Gou..., cinquante et un an, voilier de profession, a été hospitalisé pour la première fois dans le Service de Phtisiologie du Docteur Duwoss, le 7 mars 1957. Il était transféré d'un service de médecine générale où il avait été admis à plusieurs reprises pour une affection broncho-pulmonaire qui ne faisait pas sa preuve.

La première hospitalisation remontait à février 1956, date à laquelle le malade avait présenté une pneumopathie aiguë.

Il est indispensable de rappeler tout d'abord l'histoire de sa maladie pendant l'année 1956.

A son admission dans le Service du Docteur GAMBILLARD (11 février 1956), ses antécédents étaient les suivants :

Père : décédé (vieillesse).

Mère : décédée (vieillesse).

Frère et sœurs : en bonne santé.

Femme : en bonne santé.

Enfants : néant.

ANTÉCÉDENTS PERSONNELS :

1922

Agé de dix-sept ans, il est atteint d'une fièvre typhoïde sans complications pulmonaires, semble-t-il.

Il pratique ensuite, pendant de longues années, son sport favori, la bicyclette, sans qu'aucune incidence soit à signaler. Pendant toute cette période qui s'étendra jusqu'aux années 1940, il ne se souvient absolument pas avoir été malade.

1940-1945

Captivité ; il ne signale pas là non plus de maladies graves, mais à la suite d'une visite radiologique systématique lors de son rapatriement, on lui découvre, paraît-il, un « point de pleurésie » à droite qui justifia à l'époque un mois de convalescence à la suite de laquelle il reprend son travail sans aucune surveillance particulière.

Pendant une nouvelle période de dix années, il ne se rappellera pas avoir été malade.

C'est en décembre 1955 que commencent ses ennuis. A la suite d'un coup de froid, il va consulter son médecin qui diagnostique une grippe.

Janvier 1956

Le malade, déjà assez fatigué, présente une pneumopathie de la base droite à début très aigu avec douleurs en coup de poignard et frissons. Température : 39°.

Devant la persistance de la température et son mauvais état général, son médecin décide de l'hospitaliser.

Février 1956

A son entrée dans le Service, la température est à 38°, l'état général est médiocre chez ce malade, éthylique chronique par surcroît. La radiographie pulmonaire montre une condensation vaguement segmentaire située sous la scissure moyenne droite. A cet endroit, se trouve une séquelle pleurale vraisemblablement en rapport avec la pleurésie évoquée en 1945. A gauche, on trouve un petit foyer homogène flou, arrondi, de la région axillaire moyenne.

Des examens répétés d'expectoration n'ont jamais révélé la présence de B.K., ni la flore particulière des suppurations fétides. Un électrocardiogramme montre une tachyarythmie. Un traitement antibiotique banal est institué : pénicilline, streptomycine.

L'état du malade est amélioré. Il sort alors sur sa demande mais revient quelques jours après.

Mars 1956

Il présente alors encore un état fébrile chronique : la température est irrégulière, l'expectoration purulente, la voix dysphonique.

La radiographie du 10 mars 1956 montre, à droite, un nettoyage incomplet de l'image précédemment décrite et, dans la région axillaire gauche, une condensation homogène floue assez étendue.

L'examen d'expectoration n'apporte rien et les examens complémentaires peu de renseignements :

La vitesse de sédimentation augmentée (18 — 42), d'interprétation délicate étant donné les variations de la courbe thermique.

— Un Vernes-Résorcine à 63.

— Numération globulaire :

G.R. : 4.230.000

G.B. : 9.600

- Formule :

Lymphocytes et moyens mononucléaires : 27,5

Grands mononucléaires : 2

Polynucléaires neutrophiles : 68,5

Polynucléaires éosinophiles : 1,5

Polynucléaires basophiles : 0,5

Avril 1956

Le malade est toujours subfébrile malgré les antibiotiques. Une laryngite importante est installée et l'état général est toujours médiocre. Le malade se plaint aussi de troubles intestinaux, mais l'examen de l'abdomen est normal et les examens complémentaires pratiqués le seront aussi.

Examen radiologique de l'estomac : la traversée œsophagienne est normale ; l'estomac est vide à jeun ; le pylore est perméable au bout de quelques minutes. Le bulbe duodénal présente des contours réguliers ; les radiographies ne décèlent aucune image de lésions pariétales.

Le problème pulmonaire domine toujours le tableau.

Le 13 avril 1956, une nouvelle radiographie montre une extension des opacités. A droite, une ombre segmentaire du segment dorsal du lobe supérieur et une autre du lobe inférieur et, à gauche, une ombre du segment dorsal du lobe supérieur et une image de foyer d'allure excavée du Fowler.

C'est à cette période qu'une bronchoscopie est pratiquée par le Docteur ROUSSELIN (20 avril 1956).

Il découvre la trachée couverte de tuméfactions très irrégulières, de petit volume bilatérales, dures au contact ; d'allure osseuse évoquant possiblement les aspects décrits sous le nom de trachéopathie ostéoplastica.

La bronche souche gauche n'a pu être remontée très loin. On aperçoit les orifices lobaires supérieurs et lobaires inférieurs qui paraissent normaux avec quelques sécrétions.

On retrouve quelques tuméfactions analogues à celles de la trachée, mais beaucoup moins nombreuses. A droite, on distingue normalement les orifices de bronches souches avec sur les éperons quelques nodules de même nature, ainsi qu'à l'intérieur de la bronche lobaire supérieure droite.

Une biopsie a été pratiquée : le Docteur GOUYGOU en a donné le compte rendu suivant :

« Dystrophie trachéobronchique ossifiante : travées osseuses ou ostéoïdes situées « dans le chorion de la muqueuse entre celle-ci et le cartilage, séparées par les « lobules des glandes bronchiques. »

Pour fort intéressante qu'ait été cette découverte à l'époque, elle n'apportait malgré tout pas d'éléments particuliers de diagnostic ou de traitement du syndrome pulmonaire. Elle ne fut, et justement croyons-nous, interprétée que comme un épiphénomène sur un fond nosologique indéterminé, de pneumopathie focale, disséminée, entraînant une expectoration purulente non caractérisée sans que la possibilité d'un abcès pulmonaire gauche, un moment évoqué, ait été confirmé, et sans que jamais on retrouve le B.K., même en le recherchant quatre jours de suite après la bronchoscopie.

Mai 1956

Sous l'effet d'un traitement pourtant symptomatique, la température est redevenue normale ; l'expectoration se tarit ; l'état général est très amélioré.

Les tomographies ont été pratiquées à cette époque et montrent, à droite, surtout sur les coupes antérieures, de petites taches floues au voisinage de la lobaire moyenne et dans le segment ventral du lobe supérieur. A gauche, une condensation plus ou moins homogène qui intéressait le Fowler. Une nouvelle bronchoscopie a montré à ce moment la régression des lésions métaplasiques de la muqueuse à l'intérieur de la lobaire supérieure droite. Le malade demande à sortir.

Août 1956

Le malade aurait repris son activité à cette date, travaille pendant plusieurs mois, mais à nouveau fatigué il va consulter son médecin qui l'hospitalise. Il entre le 14 février 1957 dans le Service du Docteur FILLIOL.

Le malade présente un assez mauvais état général :

- Il est amaigri : 63 kg.
- Sa température avoisine 38°.

— Il tousse, présente une légère expectoration mucopurulente, mais aussi une cyanose et une dyspnée, et des troubles du rythme cardiaque. Un E.C.G. montre une arythmie complète par fibrillation auriculaire (26 février 1957). Un traitement digitalinique est institué.

Par ailleurs :

- Analyse d'urine : albumine et sucre : néant.
- Urée : 0,20 g.
- Thymol : 2 unités.
- Hanger : +.
- B.W. : 0.

Au point de vue radiologique :

- A droite : opacité non homogène des 2/3 des champs pulmonaires.
- A gauche : persistance d'une opacité axillaire et d'une condensation du Fowler, mais une analyse de crachats révèle la présence de B.K., ce qui justifie l'admission dans notre Service où il entre le 7 mars 1957.

Mars 1957

Devant ses antécédents de broncho-pneumopathie multiples et importants, à répétition, devant cette apparition de bacilles qui semblent enfin expliquer les images radiographiques, il convenait de refaire un bilan clinique et radiographique.

Devant les radiographies et surtout les tomographies pratiquées dès son entrée dans le service (15 mars 1957), on note une condensation massive du lobe moyen droit et une condensation importante postéro-basale et du Fowler gauche.

Et l'on est amené à se demander si la suppuration actuelle est vraiment d'origine tuberculeuse ou si, devant malgré tout cette unique analyse positive, le bacille n'est pas apparu à titre de germe de sortie. Il apparaît donc nécessaire de vérifier sur trois ou quatre expectorations successives l'élimination permanente ou non du bacille.

D'autre part, il faut revoir l'état des bronches, les modifications possibles et l'évolution vraisemblable de la trachéopathie, puisqu'on pouvait se demander s'il ne pouvait pas s'agir après tout d'une alvéolite provoquée par une bactérie introduite dans les bronches à la faveur de leur métaplasie osseuse.

Enfin, refaire un bilan cardiaque puisque l'arythmie existait toujours.

Bactériologiquement, trois jours de suite, la recherche après homogénéisation est négative.

Quant à l'état cardiaque, la tension artérielle est de 9-7, et l'on demande l'avis du cardiologue qui prescrit un nouveau traitement digitalinique devant la persistance des perturbations électriques.

Le traitement antituberculeux n'a pas été institué pour les raisons ci-dessus énoncées.

Le malade reçoit :

- Streptomycine : 1 g.
- Bipénicilline : 1 million d'unités pendant quatorze jours, puis deux cures de sept jours.

Les résultats du traitement sont loin d'être spectaculaires et l'on maintient provisoirement l'hypothèse d'une suppuration serpigneuse favorisée par le terrain éthylique et cardiaque sans qu'on retrouve pourtant de gros foie ou d'œdème suspect, le début aigu, fébrile, ayant fait éliminer l'hypothèse d'un poumon cardiaque.

On pense aussi, surtout devant l'éosinophilie que révèle un hémogramme pratiqué, à une possible parasitose.

NUMÉRATION GLOBULAIRE

- Globules rouges : 4.770.000
- Globules blancs : 9.000

FORMULE LEUCOCYTAIRE

- Lymphocytes et moyens mononucléaires : 21
- Grands mononucléaires : 3
- Polynucléaires neutrophiles : 53,5
- Polynucléaires éosinophiles : 22
- Polynucléaires basophiles : 0,5

HÉMOGLOBINE : 98 %

Aucun parasite, kyste ni œuf, n'a d'ailleurs été retrouvé.

Enfin une électrophorèse indique :

- Protéine totale : 76 g/l
- Sérumalbumine : 55,5 %
- Globuline α_1 : 3 %
- » α_2 : 11,5 %
- β_1 : 14,5 %
- β_2 : 15,5 %
- γ -globuline :

Devant l'échec clinique relatif (température anarchique) et radiologique (les images restent inchangées), on institue alors un traitement de rovamycine.

Amélioration très nette à cette époque de l'état général du malade qui devient apyrétique et est en état de supporter une bronchoscopie.

4 avril 1957

Compte rendu de bronchoscopie (Docteur Duwoos) :

On trouve sur les parois latérales et inférieures de la trachée, une muqueuse pâle, très mamelonnée, rigide : caractéristique de la trachéopathie ostéoplastique.

Cet aspect se poursuit à droite dans la bronche principale sur la paroi interne, moins sur la paroi externe.

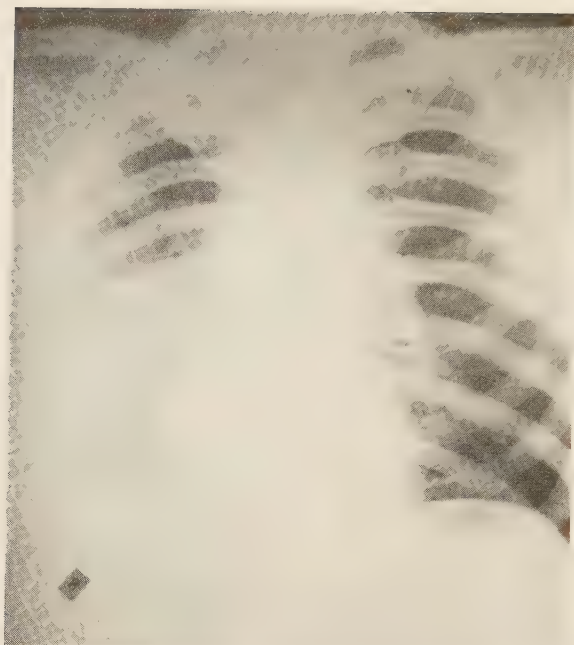


FIGURE 1
Radiographie standard
(mars 1957)



FIGURE 2
Tomographie du médiastin
(décembre 1957)

A 1 cm des bronches lobaires moyennes et de Nelson, les éléments ostéo-cartilagineux cessent d'être visibles, mais dans le rameau postéro-interne de la lobaire inférieure, il semble qu'on aperçoive un ou deux petits mamelons. Après essuyage au porte-coton, ces mamelons persistent, cependant on ne peut les approcher et encore moins les biopsier.

Une biopsie est pratiquée au niveau de la paroi interne de la bronche principale droite et de la paroi interne de la trachée. Une séquence filmée est prise (C.32).

COMPTE RENDU ANATOMO-PATHOLOGIQUE (M. PAILLAS)

Ce prélèvement trachéal comporte plusieurs fragments :

- Certains de ces fragments répondent à un tissu musculaire lisse comportant de larges travées fibreuses qui dissocient les fibres contractiles.
- D'autres répondent à une paroi trachéale musculaire revêtue d'un épithélium normal. Les faisceaux musculaires que l'on rencontre à ce niveau sont également dissociés par une fibrose importante qui prend parfois un aspect hyalin. Quelques amas glandulaires séreux sont également observés.
- Le fragment le plus volumineux répond à un tissu ostéocartilagineux. Il s'agit d'une plaque de cartilage profondément altéré. Ces altérations portent essentiellement sur des modifications de la substance fondamentale qui est transformée en travées fibreuses très épaisses et parfois hyalines. Les cellules cartilagineuses sont peu nombreuses et de certaines ne persistent plus que des ombres. Par places, la substance fondamentale est calcifiée.
- Aux extrémités de ces plaques cartilagineuses, existe un fragment de tissu osseux d'origine indiscutablement métaplasique qui est constitué par des lamelles bien différenciées situées autour d'une moelle centrale.

En conclusion, il s'agit ici d'un cartilage dont la substance fondamentale est perturbée et qui présente des images de métaplasie osseuse. Le morcellement de la biopsie ne permet malheureusement pas d'établir de rapports indiscutables entre les différents plans de la paroi trachéale.

29 avril 1957

On estime qu'en définitive ce malade présente une histoire qui rappelle celle des dilatés bronchiques qui font quelquefois des foyers pneumoniques récidivants à localisation variable et qui finissent plus ou moins par se surinfecter par le B.K.

Dans ce cas particulier, il est certain que les antibiotiques (la pénicilline et[☛] la streptomycine) n'ont pas apporté de modifications radiologiques nettes, mais il faut penser que dans un premier temps la fièvre et l'expectoration n'ont pas non plus été modifiées (il a pu s'agir d'une flore résistante à la pénicilline-streptomycine). Aucun antibiogramme n'avait été pratiqué.

La mise en jeu d'un traitement par la rovamycine semble avoir influencé à nouveau nettement la température et l'expectoration, mais le tableau radiologique reste identique et on estime qu'il serait intéressant de refaire un examen de crachats en série pour savoir si l'on trouve des bacilles de Koch.

Rappelons qu'on ne les a trouvés qu'à un examen.

L'auscultation, par ailleurs, ne révèle aucun signe bronchique.

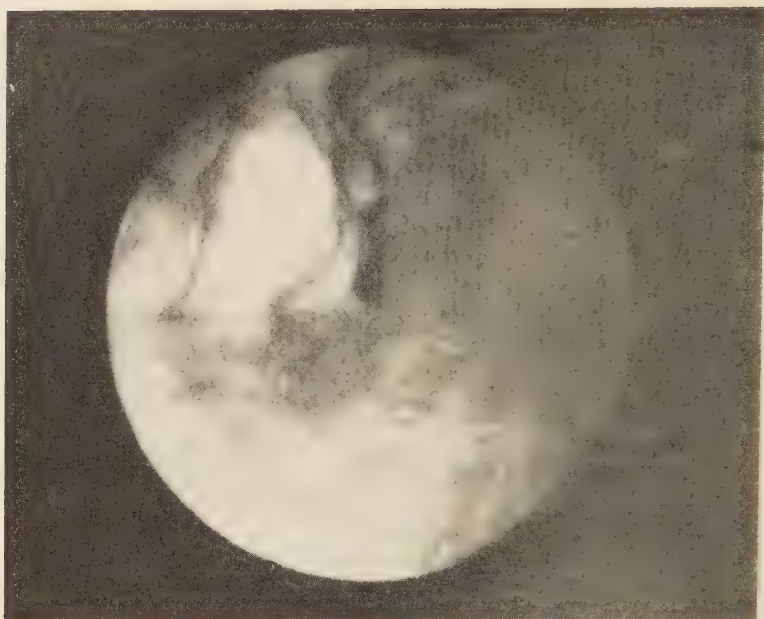


FIGURE 3

Photographie endoscopique

(Bronchoscopie de FOURESTIER, GLADU, VULMIÈRE. Flash P.F.25)

Prise à 7 cm de la carina et montrant de très importants éléments de métaplasie ostéocartilagineuse au niveau de la paroi latérale gauche de la trachée. Les masses soulèvent la muqueuse et ont un aspect blanchâtre caractéristique. Leur dureté pétrifie la paroi de la trachée qui perd son péristaltisme et sa mobilité. L'intérêt de cette vue est de montrer que le processus n'intéresse absolument pas la *pars membrana* qui conserve son aspect normal et où l'on remarque la persistance des plis longitudinaux

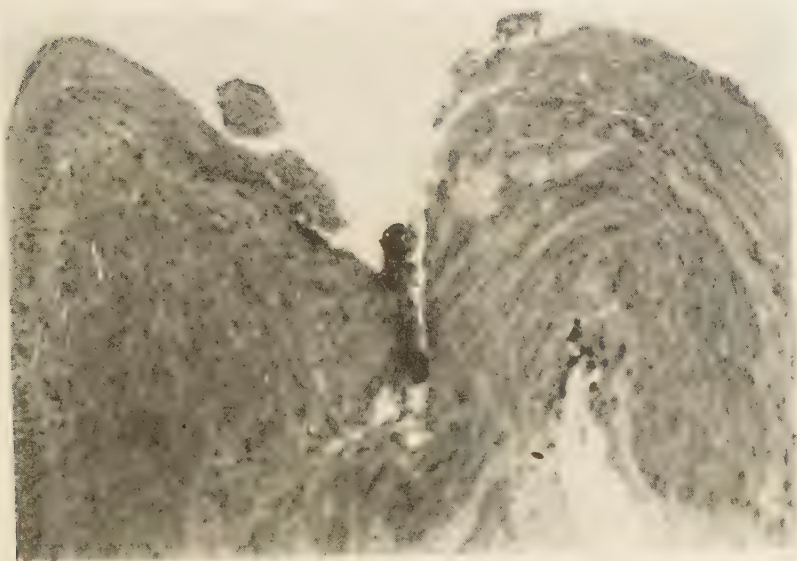


FIGURE 4
Travées fibreuses dissociant les fibres contractiles



FIGURE 5
Plaqué ostéocartilagineuse

D'autre part, au point de vue cardiaque, l'arythmie complète semble avoir disparu pour faire place à un rythme sinusal (E.C.G. du 2 mai 1957, Docteur CRAMER).

Les 2, 3 et 9 mai, trois nouveaux examens de crachats sont pratiqués dont les résultats seront négatifs.

La température est toujours normale, aux alentours de 37°.

L'état général est amélioré.

L'expectoration est minime.

Le malade a grossi de 1,900 kg.

Mais la V.S. reste à 24 - 60.

14 mai 1957

Devant l'échec du traitement sur les images radiologiques, on estime raisonnable de repenser l'hypothèse selon laquelle il s'agissait d'une condensation pulmonaire due à une alvéolite provoquée par une bactérie introduite dans les bronches à la faveur de leur métaplasie ; on décide alors d'instituer un traitement streptomycine - P.A.S. - I.N.H.

12 juin 1957

Après un mois de traitement spécifique, on note à la radio :

- à droite, amélioration discrète de l'infiltration massive du lobe inférieur ;
- à gauche, amélioration discrète mais nette du petit infiltrat axillaire.

17 juin 1957

Recherche de B.K. négative.

E.C.G. : rythme sinusal.

En plus de son traitement spécifique, le malade recevait toujours un traitement d'entretien tonocardiaque.

27 juin 1957

On pratique une *nouvelle bronchoscopie*.

On retrouve comme précédemment des plaques ossifiées sur les faces antérieures et latérales de la trachée. La face postérieure a gardé sa souplesse, elle est tapissée de sécrétions mousseuses non purulentes.

Les bronches principales sont atteintes surtout sur leurs faces internes.

Le processus d'ossification n'a pas progressé depuis la dernière bronchoscopie. Une séquence filmée est prise (C.66).

La radiographie pratiquée le 25 juin nous montre cependant des modifications ; peut-être une tendance à l'excavation des nodules axillaires gauches.

Par contre, un mois après, le 26 juillet, la radiographie montre qu'il semble qu'on assiste à un nettoyage progressif des lésions basales droites.

Il semble bien alors qu'on a réussi à faire thérapeutiquement la preuve de la tuberculose sans pour cela éliminer totalement les processus d'alvéolites et de surinfection qui avaient d'ailleurs réagi au traitement précédent.

Il reste alors malgré tout la présence de la trachéopathie ostéoplastique dont on n'avait pas cessé de contrôler d'ailleurs l'évolution. D'autant qu'à cette époque

le malade commençait à se plaindre de troubles et de douleurs au niveau de ses articulations et qu'il était dans nos intentions de mener une enquête possible dans le cadre d'éventuelles modifications squelettiques concomitantes, mais le malade autorisé à sortir pour quelques jours ne revient pas.

* *

Décembre 1957

Aux premiers grands froids (décembre 1957), il est à nouveau hospitalisé et nous refaisons, par la même occasion, un bilan complet... du point de vue général bien sûr, mais surtout du point de vue radiologique et bactériologique. Nous avons profité de cette étude radiologique pour préciser particulièrement les aspects de la trachée et des bronches.

Tomographie du médiastin. Ossification de la trachée et des deux bronches principales révélant l'aspect en rail classique décrit par les auteurs.

POUMON DROIT

Tomographie des poumons : à droite, outre les séquelles pleurales qui rendent les scissures visibles, principalement la scissure qui sépare le lobe moyen du lobe inférieur, quelques reliquats nodulaires disséminés de faible densité et qui paraissent situés dans les trois lobes.

La bronche lobaire moyenne est particulièrement visible et on n'y décèle pas de plaques d'ossification. Ces plaques n'intéressent que la bronche intermédiaire et le lobaire supérieur.

L'ossification gagne la bronche intermédiaire. Il semble qu'au delà de la fosse de Baretty, il existe de petits reliquats de ganglions calcifiés. Il existe probablement un autre ganglion calcifié au niveau de la bifurcation trachéale.

A gauche, l'ossification semble bien ne pas atteindre la lobaire inférieure ni la lobaire supérieure, mais elle semble s'arrêter au carrefour de la lobaire supérieure.

POUMON GAUCHE

Sur les coupes postérieures, existence d'un gros nodule probablement situé dans le segment de Fowler.

Sur les coupes plus antérieures, un gros nodule d'environ 15 mm sur 20 mm, axillaire.

Cliché en inspiration et expiration forcées :

- A gauche, ampliation diaphragmatique de 4 cm.
- A droite, extrêmement réduite (séquelles pleurales).
- A gauche, le jeu costal est de 11 cm.
- A droite, il est extrêmement réduit, d'environ 0,5 cm.

Les radiographies des sinus ne permettent pas de retrouver de signe pouvant faire place à une ossification de la muqueuse des voies respiratoires supérieures.

Les clichés des membres inférieurs montrent des calcifications importantes des artères fémorales qui sont rendues visibles sur cliché standard.



FIGURE 6

Ossification du ligament prévertébral

Par ailleurs, alors que le malade souffrait lors de sa dernière hospitalisation de douleurs scapulaires, on ne retrouve aucune image radiologique suspecte au niveau des épaules, ni du reste des genoux ou des hanches.

Par contre, la rigidité très importante du cou s'explique sur les radiographies de la colonne cervicale.

Il existe non seulement des signes de dystrophie osseuse, mais des signes d'arthrose extrêmement importants, tant au niveau des corps vertébraux que des articulations postérieures.

Spondylolisthésis de C4 et affaissement de C5.

Ossification du ligament prévertébral qui explique le blocage du rachis cervical.

Parallèlement, on retrouve sur les sept premières articulations costovertébrales, des signes d'arthrose très importants avec des ostéophytes. Cette arthrose ne se voit plus à partir de la huitième côte.

De même, le rachis dorsal n'est pas atteint, sinon quelques petits signes d'apophysite de loin en loin.

En résumé : signes importants d'arthrose cervicale avec ossification probable du ligament prévertébral.

Sur les radiographies de hanches, on note sur les branches descendantes du pubis des condensations osseuses périostées ; quelques petits signes de périostite également au niveau du toit du cotyle.

Enfin, les radiographies du crâne et la selle turcique en particulier sont normales.

Du point de vue général, on note la persistance d'un foie sensible, d'une expectoration mucopurulente ; par contre, le bilan cardiaque pratiqué est sensiblement amélioré par rapport au précédent.

Trois examens de l'expectoration seront pratiqués et se révéleront négatifs à nouveau. Quant aux autres examens de laboratoire : une phosphorémie normale, les phosphatases alcalines à 3 UB et une hypocalcémie assez nette à 69 mg et 74 mg à dix jours d'intervalle.

Enfin une nouvelle bronchoscopie est pratiquée.

COMPTE RENDU DE LA BRONCHOSCOPIE (décembre 1957) :

On filme longuement le larynx qui n'est pas atteint de métaplasie ossifiante (D8).

Cette métaplasie commence à 1 ou 2 cm au-dessous de la glotte, et est annoncée par quelques éléments miliaires, auxquels font suite, quelques centimètres plus loin, les plaques osseuses qui, en aucun cas, n'atteignent la *pars membrana*. On retrouve, comme précédemment, ces plaques avec leur aspect de « stalactites ». On constate que, entre les plaques proprement dites et les éléments miliaires isolés, deux ou trois anneaux trachéaux sont soulignés par une disposition linéaire des éléments miliaires.

On a l'impression que le processus débiterait ou prédominerait au début, en regard des cartilages. Les éléments sont moins denses dans toute la bronche intermédiaire droite, ils restent quand même assez importants.

On retrouve des éléments isolés dans la lobaire supérieure, dans la lobaire moyenne et dans la lobaire inférieure.

L'exploration est impossible à gauche, en raison de la rigidité du cou.

CONSIDERATIONS GENERALES ET SYMPTOMATOLOGIE

La symptomatologie de la trachéopathie chondro-ostéoplastique reste malgré tout assez pauvre.

Cette affection se présente avec une égale fréquence dans les deux sexes ou peut-être avec une légère prédominance pour le sexe féminin (HART et MAYNER).

Elle survient avec le plus de fréquence entre trente et soixante ans, mais on a pu la découvrir chez un enfant de douze ans et chez une femme de quatre-vingt-trois ans (EVEN et coll.).

Elle survient presque toujours chez des sujets présentant une autre affection, en particulier des maladies chroniques de l'appareil respiratoire, principalement celles de nature tuberculeuse.

Les lésions atteignent surtout la trachée et les orifices des bronches principales, mais respectent toujours la face postérieure de la trachée.

Quant aux symptômes proprement dits, on a trouvé :

- la toux quinteuse ;
- l'enrouement ;
- une sensation de corps étranger dans la trachée ;
- stridor et dyspnée périodiques ;
- dysphonie constante ;
- rarement une petite hémorragie.

Le plus souvent le diagnostic est une découverte d'examens radiographiques. Il est rare qu'une radiographie standard apporte des renseignements.

Par contre la tomographie, plus commode que la statigraphie recommandée par PADOVAN, montre bien souvent une image caractéristique, les bords ossifiés de la trachée en détachant nettement les contours et donnant à l'image un aspect dit de « rail de chemin de fer »,

mais c'est surtout la bronchoscopie pratiquée systématiquement qui révèle la présence des lésions trachéales, petits nodules durs au contact, confluant parfois par plaques et donnant par endroits l'aspect de stalactites si particulier.

La biopsie imposant le diagnostic histologique montre des plaques d'ossification dont nous étudierons l'aspect plus loin et qui confirment la métaplasie.

Enfin, il faudra différencier cette affection :

- Des calcifications miliaires trachéales qui n'ont avec la trachéopathie aucun rapport, comme l'ont fait remarquer DELORD, puis SORS, ROSE et VIBERT (*).
- Des ossifications des cartilages soit partielles, soit beaucoup plus rarement complètes, comme l'ont signalé MOREL, POGGIOLI et coll., en attirant l'attention sur l'extraordinaire atrophie de la muqueuse qui accompagne ce processus.
- Des harmartromes (DELORD).

Le problème thérapeutique est actuellement sans solution. Il est seulement symptomatique (nitrate d'argent, radiothérapie, SWENSON et CLERF).

(*) Ces formations sont assimilables à celles qui ont été étudiées par GOURYGOU au niveau du rein tuberculeux et dénommées par la suite phyllolithes en raison de leur aspect feuilleté assez particulier. Sans posséder une exacte spécificité, elles sont hautement évocatrices dans un processus tuberculeux d'évolution très spéciale : on les trouve d'ailleurs à tous les étages viscéraux, DELARUE ayant signalé leur présence au cours d'une salpingite tuberculeuse.

CHAPITRE IV

LES DIFFERENTS ASPECTS HISTOLOGIQUES ET LES RECENTES ACQUISITIONS PATHOGENIQUES

Le premier problème qui se pose est donc un problème d'ordre local, histopathologique : celui des aspects des lésions trouvées et de l'histopathologie de ces lésions.

I. — ASPECTS HISTOLOGIQUES

Passons d'abord en revue les aspects histologiques rencontrés.

Rappelons d'abord les diverses formations décrites à propos de notre observation :

— Présence de travées fibreuses qui dissocient les fibres contractiles du tissu musculaire lisse.

— Présence de tissu ostéocartilagineux : plaques de cartilage profondément altéré ; les altérations portent essentiellement sur des modifications de la substance fondamentale qui est transformée en travées fibreuses très épaisses et parfois hyaline. Par places, la substance fondamentale est calcifiée.

— Aux extrémités de ces plaques cartilagineuses, existe un fragment de tissu osseux d'origine indiscutablement métaplasique constitué par des lamelles bien différenciées situées autour d'une moelle centrale.

DELARUE et coll., dans un travail réalisé au laboratoire d'anatomie pathologique de l'Hôpital Paul Brousse, font à la lumière d'une observation récente les descriptions et remarques suivantes :

L'étude histologique révèle de multiples formations nodulaires disséminées dans la muqueuse trachéobronchique. Celles-ci siègent dans les régions profondes du chorion et sont incluses dans une sclérose dense, mutilant les fibres musculaires.

La structure de ces néoformations est polymorphe : certaines, notamment dans la paroi bronchique, forment des masses arrondies ou des plaques transversables à contours bien limités.

La nature de leur cartilage s'apparente à celle des zones sous-périchondrales des pièces cartilagineuses voisines : dans la substance chondroïne anhydre dépourvue de fibrilles élastiques ou réticuliniques, on observe de rares cellules fusiformes de petite taille à noyau riche en chromatine.

Ces éléments subissent parfois une ébauche de métaplasie ostéoïde : leur contour devient festonné et des plaques acidophiles irrégulières apparaissent au pourtour de petites lacunes vasculaires.

Quelle que soit leur texture, nodules et plaques restent bien individualisées au sein de la sclérose ; le tissu constructif à leur voisinage ne témoigne d'aucune réaction inflammatoire, notamment macrophagique.

La substance chondroïde, faiblement teintée par la réaction de Hotschkiss-Mac Manus, n'a aucune affinité pour les colorants de l'amyloïde.

D'autres formations visibles, surtout dans la muqueuse trachéale, paraissent représenter les étapes initiales de cette chondrogénèse hétérotypique :

Au sein de la sclérose, quelques fibroblastes s'entourent parfois de mottes hyalines dont la fusion constitue des travées irrégulières. A ce stade, la nature de la condensation semble proche de celle des lames collagènes qui les bordent. Ailleurs, l'organisation d'amas plus compacts rend déjà manifeste l'analogie de ceux-ci avec le cartilage véritable : des logettes claires dont les limites sont soulignées par une acidophilie marquée, contiennent des petites chondrocytes ; tantôt il n'existe aucune différence entre ces cellules et celles d'un cartilage normal ; tantôt au contraire ces éléments rappellent par leur morphologie les fibroblastes dont ils dérivent par métamorphose.

Par ailleurs, la muqueuse bronchotrachéale est très atrophique et amincie. Les fibres musculaires notamment sont en régression. Dans la sous-muqueuse, quelques infiltrats inflammatoires cernent des acini involués, tandis que la plupart des lobules glandulaires subissent la métaplasie adipeuse. Ces altérations du squelette cartilagineux sont celles habituellement notées à cet étage de l'appareil circulatoire chez le vieillard : sclérose du périchondre, œdème et nécrose du noyau central.

L'épithélium superficiel en rapport avec le chorion scléreux est le plus souvent normal ; en une région cependant, il présente une métaplasie malpighienne.

Dans une observation que nous évoquerons par ailleurs plus longuement, EVEN, ROUJEAU, ROSE et COMMARE précisent qu'histologiquement un fragment a montré, en plein chorion de la muqueuse, un petit fragment osseux, dont le centre est une cavité médullaire riche en vésicules adipeuses et contenant de petits îlots hématopoïétiques. Ailleurs, sous un épithélium en métaplasie malpighienne vraie, avec kératinisation, un petit îlot chondroïde très superficiel. Cet amas cartilagineux présentant de petits îlots de calcification centrale et surtout une ossification périphérique avec en bordure de la lamelle une couche ostéoblastique très différenciée. En d'autres points, par contre, il est possible de découvrir sous un épithélium toujours en métaplasie malpighienne, de petits foyers de sclérose hyaline du chorion. Et du simple point de vue histologique, les auteurs insistent sur l'importance métaplasie malpighienne avec kératinisation de l'épithélium de surface qui lui donne à l'endoscopie cet aspect blanchâtre et luisant de leucoplasie. Cette métaplasie avait déjà été retrouvée par l'un des auteurs avec SORS, puis par ISRAEL et coll., dans un cas présenté à la *Société de Pathologie Respiratoire*.

II. — ACQUISITIONS PATHOGÉNIQUES

Abordons maintenant le problème de la pathogénie de ces formations, tant en ce qui concerne la genèse de l'os proprement dit que celle du néocartilage.

Dans une observation assez détaillée, GALICETI et LURA font le point des théories qui s'opposaient il y a quelques années. Nous y ajouterons quelques remarques faites par GAMMAROTA à propos d'une tentative de classification des altérations de cartilage et les résultats d'une expérimentation de MASURA sur l'involution du cartilage dans les sténoses bronchiques.

Ensuite nous ferons, grâce aux récentes remarques de DELARUE et coll., le point actuel sur le problème.

En ce qui concerne la genèse de l'os proprement dit, GALICETI et LURA indiquent qu'on a envisagé jusqu'à présent différentes modalités de formation : à partir du tissu conjonctif du périchondre, endochondrale, métaplasique hétéroplastique. Nous verrons que la dérivation à partir du tissu conjonctif est considérée comme la plus fréquente.

Mais pour les néoformations cartilagineuses, les avis étaient discordants : tandis que pour certains auteurs il s'agirait de formations en rapport avec le cartilage préexistant et donc de véritables ecchon-

droses (VIRCHOFF, HAMMER, RECKLINGHAUSEN, THOREL, EPPINGER, etc.), pour d'autres, les plus nombreux, il s'agirait de processus qui se déroulent en dehors et indépendamment des cartilages et par conséquent d'enchondroses (STEUDNER, SCHNITZER, ASCHOFF, BRUCKMANN), certains auteurs admettant une double dérivation. Ils envisagent aussi la dérivation du point de vue histogénique du cartilage néoformé à partir des fibres élastiques. PETERS a soutenu la théorie de la transformation directe des fibres élastiques en cartilage. Cette théorie n'est pas approuvée par ASCHOFF et BRUCKMANN qui ont démontré que ces formations cartilagineuses se développaient au sein des faisceaux du tissu élastique et non par transformation directe du tissu élastique en tissu cartilagineux. Les auteurs pensent, pour la plupart, que la structure du cartilage est hyaline, mais TANTUTTINI affirme que les néoformations décrites comme cartilage fibreux ne sont que des stades précoces de développement de cartilage hyalin.

Quant à GAMMAROTA qui tente une classification des altérations que peut subir le cartilage, il distingue en dernier lieu les caries et nécroses dont il dit qu'elles sont à l'origine des néoformations cartilagineuses rencontrées dans la trachée des adultes. Il parle aussi des métaplasies du conjonctif, de prolifération du périchondre avec des cellules embryonnaires aberrantes — ce que nous discuterons par ailleurs — qui réalisent, dit-il, le substratum anatomo-pathologique de ces trachéopathies chondro-ostéoplastiques sans donner des précisions plus grandes.

Il nous a paru d'ailleurs intéressant de reprendre d'autre part l'étude de MASERA et LELILO qui, dans une étude sur les processus involutifs des cartilages au cours des sténoses bronchiques, ont étudié la calcification et l'ossification des cartilages. Ils écrivent :

« Qu'étant donné le nombre de cas dans lesquels ils ont pu observer la présence d'os dans les parois des bronches sténosées, ils distinguent plusieurs types » :

Parfois, il s'agirait de formations purement osseuses à contour myéloïde arrondi, situées le plus souvent en dehors de l'anneau fibro-cartilagineux et correspondant très probablement à ces tableaux que JAFFE et MALAN illustrent dans les fréquentes trachéobronchopathies ostéoplastiques des tuberculeux ? et qui seraient produites par des inclusions cartilagineuses congénitales de la membrane sous-muqueuse, développées par la stimulation de processus inflammatoires chroniques.

Mais, plus fréquemment que ces formations, ils ont observé le développement de lames osseuses au sein des plaques cartilagineuses partant tantôt de la périphérie, tantôt du centre de la plaque elle-

même. Des sections en série effectuées à ce sujet leur ont permis d'exclure, en ce qui concerne certaines formations osseuses centrales, la continuité des ossifications périphériques supérieures ou inférieures à la section observée, tandis que des recherches plus minutieuses seules pourraient éclaircir d'éventuels rapports avec des jetées vasculo-conjonctives envahissantes. Ces formations présentent presque toujours un contenu myéloïde, tantôt abondamment adipeux, tantôt riche d'éléments cellulaires. La constatation s'est répétée 6 fois sur 20 cas, ce qui a fait penser aux auteurs que son importance parmi les modifications pariétales n'est pas négligeable.

Envisageons maintenant les remarques que font DELARUE et coll. à propos de leurs observations :

Assez souvent leurs éléments s'insèrent dans les réseaux élastiques internes. Il est rare, par contre, que leur volume important permette dans la muqueuse atrophique une connexion avec l'armature cartilagineuse à laquelle d'ailleurs ils n'adhèrent jamais.

Ils rappellent, avec ASCHOFF, que le rôle des fibres élastiques dans la genèse de tels nodules en voie de formation semble capital, pour tant ceux-ci sont en effet inclus dans le réseau longitudinal interne.

Ils écrivent ensuite que certaines remarques s'imposent d'emblée :

— Les formations pathologiques constatées dans la muqueuse respiratoire ne témoignent pas d'une prolifération cellulaire active : ainsi peut-on écarter l'hypothèse d'une affection tumorale (VIRCHOW, JACKSON).

— D'autre part, la jeunesse de certains éléments plaide en faveur d'un processus évolutif bien différent d'une dysembryoplasie.

— Et si la métaplasie semble indéniable, la diversité des aspects rencontrés peut permettre de reconstituer la formation des nodules cartilagineux à partir du tissu conjonctif. *Dans ce processus, les modifications de la substance fondamentale semblent majeures* et les métamorphoses grossières des fibroblastes ou histiocytes témoignent d'une adaptation bien souvent passive.

Les caractères morphologiques de la substance chondroïde doivent faire discuter la possibilité d'une amylose fréquemment localisée au pourtour de fibres élastiques, celles-ci peuvent revêtir quelquefois des aspects identiques (DELARUE, POINTILLARD, GARAIN, Mme VERLEY).

Toutefois, un certain nombre d'arguments permettent d'écarter cette hypothèse : absence de réaction inflammatoire, exsudative ou macrophagique, négativité des colorations propres à l'amylose, intégrité de la *pars membrana* trachéobronchique.

Ainsi ces nodules de la muqueuse chez le vieillard apparaissent comme une altération primitive de la substance fondamentale. Le rôle des fibres élastiques au contact desquels ils se développent, reste toutefois mal élucidé.

La *pars membrana*, riche en fibres élastiques, est en effet toujours respectée. Des conditions régionales, notamment circulatoires, interviennent vraisemblablement dans leur topographie si élective au voisinage du squelette cartilagineux.

NOTA

1. — Notons toutefois la remarque d'EVEN et coll. qui envisagent les rapports possibles de ces formations osseuses avec les anneaux cartilagineux normaux. Ils confirment qu'est communément admise l'absence de relations entre ces formations, mais ils sont frappés par les localisations exclusives dans les zones chondroïdes. Ils relatent à ce propos que LANGERON et coll. ont pu découvrir, entre la pièce cartilagineuse normale et les néoformations, des points de jonction par l'intermédiaire du périchondre, et nous croyons que le fait d'avoir trouvé ces volumineux fragments présentant une calcification débute, sous forme de petits grains calcaires parsemant la capsule, est malgré tout à noter (3).

2. — A la lumière de la dernière séquence filmée prise lors de la bronchoscopie de décembre 1957, on remarque que quelques éléments nodulaires siègent électivement au niveau des premiers anneaux cartilagineux de la trachée. Cette disposition assez remarquable mérite d'être notée, sans qu'on puisse pour cela affirmer qu'il s'agisse d'un processus de début. Il serait intéressant de retrouver des dispositions analogues pour lesquelles la biopsie pourrait peut-être apporter des éléments nouveaux. Malheureusement, la difficulté de l'endoscopie nous a empêché, pour notre cas, de faire un prélèvement valable.

3. — Signalons, par contre, qu'à propos de trois observations qu'ils viennent de publier, LEMOINE et coll. font remarquer que les masses hyalines observées n'auraient aucun rapport avec les cartilages trachéaux qui restent normaux.

III. — LE PROBLÈME GÉNÉRAL DE L'ÉTIOLOGIE

L'étiologie de la trachéopathie ostéoplastique a suscité de nombreuses hypothèses :

— Importance de l'inflammation chronique : tuberculose, sténoses,

ozène, qui ne sont, semble-t-il, que des facteurs prédisposants dont l'influence reste d'ailleurs vraie.

— Théorie dysembryogénique, dont on a vu qu'elle s'expliquait mal.

— Ou, au contraire, selon TANTURRINI, phénomènes de dégénérescence au niveau des trachées séniles, sans qu'il en précise pourtant les modalités, etc.

La multiplicité des théories, et surtout le fait que coexistent chez notre malade, outre la trachéopathie :

- une arthrose de la colonne cervicale et des articulations costo-vertébrales ;
- une ossification du ligament prévertébral ;
- des signes de spondylose ;

nous ont incité à rechercher, d'une part, les modalités de formation et de transformation du tissu osseux et, d'autre part, la possibilité d'insérer ces éléments divers dans un cadre nosologique.

CHAPITRE V

CONSIDERATIONS SUR LES OSSIFICATIONS HETEROTYPIQUES

Que nos recherches aient été orientées dans une voie plus spécialement thoracique avec les ossifications pleurales décrites par LORENZ (1903) ou les ossifications broncho-pulmonaires trouvées par GEORGE (1953) ou que notre enquête ait revêtu un caractère plus général [et nous pensons plus particulièrement au cas de myosite ossifiante rapporté par COSTE et coll. (1949)], nous avons constaté que les auteurs se sont toujours penchés sur les modalités de l'ossification hétérotypique.

Il nous a semblé intéressant de rappeler les faits retrouvés dans la littérature à la lumière, en particulier, des travaux de LERICHE, et de relater quelques observations que nous pensons par ailleurs pouvoir joindre au dossier.

COSTES et coll., après avoir évoqué, comme on l'a déjà fait pour la métaplasie trachéale, le rôle déterminant de microtraumatismes ou d'une infection chronique, rappellent que, de toute façon, on a cru ces ossifications rares, alors que LERICHE nous apprend qu'elles sont presque banales. On apprend ainsi qu'il en existe dans les régions les plus diverses :

- autour d'un anévrysme ;
- à l'intérieur d'un sciatique sectionné ;
- au niveau de cicatrices de laparotomie ;
- au niveau de cicatrices musculaires ;
- dans certaines atrophies musculaires.

LERICHE rappelle encore que des ostéomes interstitiels ont été décrits ; il évoque le problème plus général encore des os hétérotypiques chez les animaux (tendons des oiseaux, tissu connectif de la peau (reptiles et mammifères)).

Ces ossifications posent tout d'abord le problème de la nécessité ou non de la présence d'éléments spécifiques différenciés (ostéoblastes) pour faire de l'os.

LERICHE conclut que cette présence n'est pas nécessaire pour les raisons suivantes :

1° Expérience personnelle : développement d'os dans le petit tunnel de tissu de granulation formé par affrontement des lèvres d'une plaie.

(COSTES joint d'ailleurs à cet exemple les ossifications du système nerveux central décrites par DÉJÉRINE qui les trouve dans 48,7 % des cas de paraplégies par lésion médullaire.)

2° L'expérience de NAGEOTTE (1918) insérant dans l'oreille du lapin des fragments de cartilage de lapin tué ou de fragments d'aorte. Cet auteur voit apparaître de l'os.

3° SACERDOTTI et FRATTINI (1901) en liant le pédicule rénal sur un lapin, produisent de l'os.

4° NEULOFF découvre que toutes les fois qu'une greffe aponévrotique est mise au contact d'épithélium vésical, pyélite ou urétral, elle s'ossifie.

LERICHE constate à ce propos que les fibroblastes, assez denses autour du greffon, prennent l'aspect d'ostéoblastes, après que la teneur du tissu avoisinant en calcium est augmentée. Il constate également que l'os nouveau est endoconjonctif et que parfois aussi se forme du cartilage, ce qui rejoint d'ailleurs notre discussion histologique d'assez près.

En dehors donc de ce fait bien net que l'ossification n'est pas liée à la présence d'ostéoblastes spécifiques, on souligne d'autres conditions :

- la présence du tissu conjonctif ;
- la présence d'une surcharge calcique locale ;
- le fait que le tissu conjonctif en cause est un tissu particulier ;
il ne s'ossifie en effet qu'au niveau :
 - de la trame squelettique ;
 - du cartilage ;
 - au voisinage des plaies ;
 - au voisinage de calcifications post-infectieuses ;

ces conditions étant souvent remplies à propos de la trachéopathie ostéoplastique.

QUELS SONT LES FACTEURS QUI RENDENT LE CONJONCTIF CALCIFIABLE ?

Il serait trop long de rappeler par détails toutes les expériences faites dans ce sens. Essayons d'en extraire les principes applicables à notre cas.

— Notions de tissu conjonctif.

— Notions de la nécessité d'une stimulation.

— Surcharge calcique locale.

Action ossifiante des muqueuses urinaires riches en phosphatases (1).

— Notions d'une irritation, voire d'une nécrose (2).

— Notions de la nécessité d'un mécanisme enzymatique. On cite en particulier le rôle de la vitamine D favorisant la minéralisation de l'os malgré les apports calciques pauvres si le régime est riche en sucre.

A propos de la possibilité d'intervention de facteurs vitaminiques (3), il nous paraît intéressant de signaler les remarques de ZANOLI qui a constaté que l'avitaminose « A » déterminait une *ossification enchondrale* et un *remaniement de l'os*, en particulier au niveau des cartilages de conjugaison et que l'hyperavitaminose entraînait aussi un accroissement identique ; que la carence totale en vitamine B provoque l'arrêt de l'accroissement de l'os ; que les vita-

(1) Et peut-être interviendrait aussi la quantité de phosphore dans le sang, la phosphatase hydrolysant normalement les esters phosphoriques véhiculés par le sang libérant *in situ* des ions PO_4 qui précipitent le calcium en $(\text{PO}_4)_2 \cdot \text{Ca}_3$ qui s'associe au CO_2Ca pour former le mélange fondamental de l'os qu'on s'accorde à considérer (DALLEMAGNE) comme un mélange en proportions données des deux sels. Cette théorie de ROBINSON nous mettant à l'esprit le rôle du phosphore que soulignent EVEN et ROUJEAU dans leur observation.

(2) A ce sujet, et intéressant directement l'arbre trachéobronchique, nous pensons à l'expérimentation de FINOCCHI sur les sténoses expérimentales sur le chien (l'injection de 5 cm³ de solution saturée de carmin dans la sous-muqueuse du tiers inférieur de la trachée et dans la charpente trachéobronchique, détermine un aspect de sclérose, une inflammation catarrhale chronique et la tendance à la métaplasie de l'épithélium infiltré d'éléments parvicellulaires).

(3) Nous ne citons pour mémoire que la vitamine D, dont l'action a été si souvent démontrée. Mais l'on se rappellera, en particulier, à propos très précisément de son rôle dans les processus de dégénérescence osseuse paraménopausique où la nécessité de son association thérapeutique avec le calcium et l'hormonothérapie vient d'être soulignée, ce qui vient tout naturellement à l'appui des relations intimes entre vitamines et hormones dont nous exposons ci-après un exemple frappant.

mines B2, B5, B6 et PP sont également frénatrices et que surtout *l'action la plus intéressante du complexe B* dans ce domaine est *l'action tératologique*.

Enfin, nous pensons aussi à une influence de facteurs hormonaux peut-être hypophysaires, ce qui renforcerait la théorie de coïncidence évoquée par EVEN et ROUJEAU à propos de leurs observations de trachéopathie ostéoplastique découvertes chez un acromégale.

Nous avons retenu en particulier la théorie folliculinique du syndrome de Morgagni-Morel (hyperostose frontale interne), théorie de F.J. WARTER décrite dans la thèse de Pierre MERKLEN (Strasbourg, 1950).

On y lit que des études récentes ont montré que, sous l'influence de la folliculine, les cellules de la partie inférieure du cartilage de conjugaison s'hypertrophient et dégénèrent, que les axes conjonctivo-vasculaires prolifèrent et pénètrent à l'intérieur des cellules dégénérées, détruisant l'ossification primitive cartilagineuse et créant au milieu des débris cartilagineux une ossification définitive, circulaire et haversienne.

Et l'auteur conclut en signalant l'amélioration notable observée à la suite du traitement prescrit (testostérone).

La relation de ces actions hormonales et vitaminiques sur les modalités de formation et de transformation du tissu osseux nous semble assez importante. Et nous pensons que c'est dans cette voie que doivent particulièrement s'orienter les recherches pathogéniques, d'autant que des facteurs de même ordre semblent intervenir dans les modifications de l'équilibre chimique de la substance fondamentale.

CHAPITRE VI

CONSIDERATIONS SUR DES COINCIDENCES CLINIQUES ET BIOLOGIQUES RECHERCHE D'UNE CLASSIFICATION NOSOLOGIQUE LES COLLAGENOSSES

Suivant l'exemple d'EVEN, ROUGEAU et coll., qui pensent à propos de leur observation qu'il y a plus qu'une coïncidence dans le fait que coexistent chez leur malade une trachéopathie ostéoplastique et une acromégalie, nous avons été frappé par le fait que notre malade présentait lui aussi, outre sa tuberculose, une ossification trachéale et des manifestations de caractère rhumatismal.

Et nous avons essayé de replacer ces affections dans un même cadre nosologique qui permettrait de réunir des lésions de même ordre (1). Nous pensons que la découverte d'une unité dans les altérations, en particulier tissulaires, tout en étant déjà très satisfaisante pour l'esprit, peut orienter dans une voie bien déterminée la recherche étiologique.

C'est ainsi que nous avons été amené, à la lumière en particulier des travaux de Monsieur le Professeur DELARUE, à rattacher les manifestations qui nous occupent aux maladies du collagène.

Nous savons, en effet, en ce qui concerne notre malade, que s'il présente des manifestations cliniques multiples, un syndrome biologique relativement banal (2) et qui, en tout cas, ne s'apparente pas aux modifications humorales déjà signalées, il existe une lésion commune à la trachéopathie et au syndrome rhumatismal, et qui est, dans les deux cas, *l'atteinte de la substance fondamentale*.

(1) Et sans que nous ayons retrouvé d'analogie dans la littérature (citons cependant pour mémoire l'ostéochondrite ossifiante pneumique de Pierre MARIE).

(2) Seule l'hypocalcémie vérifiée plusieurs fois (69 et 74) serait peut-être à retenir, sans qu'on retrouve par ailleurs de signes d'insuffisance calcique, ni qu'on puisse tirer de cette seule constatation des conclusions particulières.

Sans tomber dans l'excès que rapportent, après KLEMPERER, DELARUE et coll., et qui consiste à parler trop souvent de collagénose, nous croyons cependant intéressant ici de noter cette commune altération, car nous croyons que dans les deux cas

« il s'agit de certaines maladies étiologiquement obscures malgré les différences cliniques et anatomiques évidentes, à cause d'un facteur commun qui est l'altération systématique du tissu conjonctif portant électivement sur les substances intercellulaires » (Paul KLEMPERER)..

Sans vouloir résumer le rapport du Professeur DELARUE (1), nous croyons intéressant de rappeler, grâce à lui, quelques notions fondamentales :

a) La composition de la substance intercellulaire : elle est constituée d'une part par une protéine fibreuse, le collagène, douée de propriétés mécaniques remarquables et dont l'apparente stabilité a conduit à considérer le tissu conjonctif comme inerte. DELARUE rappelle que ce sont les travaux de l'Ecole française (NAGEOTTE) qui ont attiré les premiers l'attention sur la vie propre et le rôle du tissu conjonctif. Et c'est à la suite d'études précises sur les phénomènes de diffusion dans le tissu conjonctif (en particulier de substances colorantes), de la découverte d'enzymes susceptibles d'augmenter ces phénomènes, qu'on a démontré qu'à côté d'éléments fibrillaires de nature collagène, existait une substance amorphe, de nature glucidique, contenue entre les fibres et dont l'état physique règle les phénomènes de diffusion. C'est à cette substance que l'on réserve actuellement le nom de : substance fondamentale.

b) DELARUE et coll. décrivent ensuite les moyens d'étude de la constitution même de cette substance fondamentale (2) et envisagent les altérations des substances conjonctives intercellulaires. Les auteurs précisent que ces altérations, connues depuis fort longtemps d'ailleurs, constituent la base même de la notion de maladie du collagène.

Après avoir étudié particulièrement la dégénérescence fibrinoïde, les auteurs indiquent que les altérations envisagées sont multiples :

- augmentation quantitative des éléments fibrillaires (sclérose);
- imprégnations ou dépôts dus à des substances n'existant pas normalement dans les espaces conjonctifs (calcaire, fer, urates);

(1) Le concept des « maladies du collagène », par J. DELARUE, J. MIGNOT et J. CIVATTE.

(2) En précisant que son mode de formation est encore purement du domaine des hypothèses.

— métamorphisme lorsqu'une substance conjonctive se transforme d'un type histologique donné en un autre.

Ils concluent que l'état de polymérisation de la substance fondamentale est connu comme étant sous la dépendance de *facteurs hormonaux* ou *enzymatiques*. (Et nous retrouvons à ce propos des précisions de la nature de celles que nous avons données en ce qui concerne les possibilités d'origine hormonale de l'ossification.)

Les auteurs soulignent enfin que les éléments cellulaires, dont la morphologie est très variable, donnent à ces lésions un caractère très polymorphe, la réaction cellulaire apparaissant comme secondaire aux altérations des substances fondamentales, le caractère le plus mystérieux étant justement la variabilité de la réponse cellulaire opposée à l'uniformité apparente de la lésion intercellulaire.

D'autre part, dans un article sur les maladies du collagène en rhumatologie, F. ROULET précise de son côté les réactions morphologiques du tissu conjonctif dans le rhumatisme chronique.

Après avoir signalé les phénomènes compliqués qui interviennent pour détruire le système labile de la combinaison protide + polysaccharide de la substance fondamentale, l'auteur rappelle qu'à côté de processus purement dégénératifs, l'altération de la substance fondamentale peut provoquer une prolifération cellulaire, comme si des substances jusqu'alors bloquées étaient mises en liberté. Il signale en particulier qu'on peut observer dans le rhumatisme chronique déformant évoluant vers l'ankylose, une pullulation de cellules au sein de la masse cartilagineuse érodée en surface. Des exemples analogues sont encore signalés (maladie de Dupuytren, lésions des tendons).

Et l'auteur conclut que le seul substratum anatomique commun des affections rhumatismales est un phénomène dégénératif du tissu de soutien auquel fait suite une réaction cellulaire ; que ces processus sont rarement purs, qu'ils s'intriquent et se compliquent constamment : c'est l'une des raisons de la diversité des images cliniques et de l'extrême variabilité des trouvailles anatomiques. Enfin, P. ROULET remarque nettement que les lésions du tissu conjonctif ne représentent pas les altérations de la fibre collagène dans son essence même : ce qui souffre, ce qui se modifie, c'est la substance fondamentale.

* *

Il reste bien évident que même étudié dans le cadre des maladies du tissu conjonctif, le problème de l'étiologie de la trachéopathie reste toujours entier, mais nous pensons intéressant de noter :

— qu'elle survient toujours sur un terrain d'infection chronique ou subaiguë et qu'à la lumière de constatations toutes récentes.

la tuberculose jouerait un rôle au moins prédisposant plus important qu'on ne le croyait jusqu'alors (J.-M. LEMOINE et coll.) (1);

que des phénomènes métaboliques, en particulier hormonaux, sont certainement et tout au moins en partie à l'origine des modifications tissulaires rencontrées ;

- que les manifestations cliniques multiples trouvées chez notre malade nous ont permis d'isoler une altération commune retrouvée aux différents étages atteints ;
- que cette altération est une atteinte de la substance fondamentale, et qu'éclairée sous le jour nouveau des maladies du tissu conjonctif, la trachéopathie ostéoplastique trouvera avec elles la réponse à la question que pose LAGUESSE, et le pourquoi de cette question : « La substance fondamentale une fois formée n'est-elle pas capable d'avoir sa vie propre ? » (cité par DELARUE et coll.).

(1) Et notre observation apporte à ce sujet une preuve supplémentaire.

CONCLUSIONS

I. — La trachéopathie chondro-ostéoplastique reste une maladie rare.

II. — Les quelques cas publiés récemment ont donné un regain d'actualité au problème que pose son étiologie.

III. — Les diverses modalités de l'ossification en général et des ossifications hétérotypiques en particulier sont soumises à l'influence prépondérante de certains facteurs vitaminiques (vitamine A et complexe B) et hormonaux (folliculine, testostérone).

IV. — Les altérations du tissu conjonctif sont à l'origine de la métaplasie trachéale. Dans ce processus, les modifications de la substance fondamentale intercellulaire ont un rôle majeur.

V. — La trachéopathie chondro-ostéoplastique peut en conséquence être classée parmi les maladies du tissu conjonctif et les études pathogéniques que ne cessent de susciter les collagénoses aideront à faire la lumière sur l'étiologie de cette affection.

Vu, le Doyen :
BINET

Vu, le Président de Thèse :
DELARUE

Vu et Permis d'imprimer,
le Recteur de l'Académie de Paris :
SARRAILH

BIBLIOGRAPHIE

- AURIOL (M.), ABELANET (R.) et CHOMETTE (G.). — Trachéopathie chondro-ostéoplastique chez un vieillard. (*Société Anatomique de Paris*, 2 mai 1957.)
- BRAUN (H.) et DHOM (G.). — Ossification du cartilage trachéobronchique avec issue fatale. (*Ztschr. Klin. Med.*, 1954, 151, 355-366.)
- BRUCKMANN. — *Virchow's Archiv*, 1, 6, 10.
- CALICETI (G.) et LURA (A.). — La trachéopathie chondro-ostéoplastique. (*Les Bronches*, mai-juin 1955, vol. 3, 228-246, bibliogr.)
- CARR (D.T.) et OLSEN (A.M.). — Trachéopathie ostéoplastique. (*J.A.M.A.*, 28 août 1954, 155, n° 18, 1563-1565, bibliogr.)
- CLERF (L.). — *Tracheopathia osteoplastica*. (*Ann. O.R.L.*, 1934, 86, 839 ; 1949, 53, 839.)
- COSTE (F.), GALMICHE (P.) et BRION (S.). — A propos d'un cas curieux de myosite ossifiante. Réflexions sur les ossifications ectopiques. (*Rev. du Rhum.*, avril 1950, 4.)
- DELARUE (J.), MIGNOT (J.), CIVATTE (J.). — Le concept des maladies du collagène. (*Rapports présentés au XXXI^e Congrès Français de Médecine*, Paris, 1957 ; — In : *Les collagénoses*, Paris, Masson et Cie édit.)
- DELARUE (J.), ABELANET (R.), CHOMETTE (G.), AURIOL (M.). — Remarques concernant la trachéopathie ostéoplastique. (*Soc. Path. Resp.*, 16 juin 1957.)
- DALGAARD (J.B.). — Trachéopathie chondro-ostéoplastique. (*Acta Path. Microb. Scand.*, 1947, 24, 118-134 ; — *Nord. Med.*, 7 avril 1955, 572-575.)
- DELORD. — Un cas de trachéopathie chondro-ostéoplastique. (*J.F.M.C.T.*, 1954, VIII, 1, p. 45.)
- EVEN (R.), ROUJEAU (J.), ROSE (Y.) et COMMARE (G.). — Ostéochondromatose, trachéobronchique et acromégalie. (*Soc. Path. Resp.*, 16 juin 1957 ; — *J.F.M.C.T.*, 1957, t. XI, n° 5, p. 560.)
- FINOCCHI (F.) et MARTIRANI (M.). — Sur les sténoses bronchiques expérimentales chez le chien. (*Les Bronches*, janvier-février 1952, II, n° 1, 355.)

- GAMMAROTA (V.). — Morphologie normale et pathologique des cartilages trachéo-bronchiques. (*Les Bronches*, janvier-février 1955, V, 1.)
- GEORGE. — Ossification broncho-pulmonaire. (*Thèse*, Paris, 1953.)
- HEYDEN (R.). — Trachéopathie ostéoplastique. (*Acta Oto-Laryng.*, 1954, suppl. 116, 134-136.)
- ISRAEL et coll. — Trachéopathie ostéoplastique. (*Soc. Fr. Path. Resp.*, 12 janvier 1957.)
- KOURILSKY, LEMOINE et FOURESTIER. — *Revue de la Tuberculose*, 1946, t. X, n° 5-6, 283.
- LANGERON, GIARD et CLERC (Mlle). — *J.F.M.C.T.*, 1948, t. II, n° 2, 138.
- LELL. — *Diseases of Chest.*, mai, XXIII, 568.
- LEMOINE (J.M.) et CHRÉTIEN (J.). — Trois cas d'ossification de la paroi trachéale. (*Presse Médicale*, 1957, 1298 ; — *J.F.M.C.T.*, 1957, t. XI, n° 5, pp. 504-515.)
- LERICHE. — Physiologie et pathologie du tissu osseux.
- LORENZ. — Ossification intrapleurale. (*Thèse*, Paris, 1903.)
- MASERA (N.) et MELILLO (G.). — *Les Bronches*, janvier-février 1955, II, n° 1.
- MERKLEN (P.). — A propos d'une théorie folliculinique du syndrome de Morgagni-Morel. (*Thèse*, Strasbourg, 1950.)
- MOERSCH et BRODERS. — *Arch. Oto-Laryngol.*, 1937, 26, 291.
- MOSER (F.) et THEM (J.). — Etiologie et tableau clinique de la trachéopathie chondro-ostéoplastique. (*Ztschr. Laryng. Rhin. Otol.*, juillet 1954, 33, 455-461.)
- MOREL, POGGIOLI et coll. — A propos des ossifications trachéales. (*Presse Méd.*, 1956, 1806.)
- PADOVAN (I.). — La trachéopathie chondro-ostéoplastique du point de vue clinique et pathogénique. (*Rev. Laryng.*, mars-avril 1954, 75, 388-403, bibliogr.)
- PEDRO (S.). — Trachéopathie ostéoplastique. (*Gaz. Méd. Port.*, 1953, 100-107.)
- ROMUALDI (G.). — Forme inhabituelle de trachéopathie ostéoplastique diffuse. (*Arch. de Vecchi*, 1948, 10, 1055-1074.)
- RONNOV JENERS (V.). — Trachea osteoplastica. (*Nord. Med.*, février 1952, 47, 159-160.)
- ROULET (F.C.). — Maladie du collagène en Rhumatologie. (In : *Les collagénoses*, Masson et Cie édit.)
- SIMONIN (P.), GRILLAT (J.P.), MASSINOT (C.) et SIMON (A.). — Une observation de trachéopathie chondro-ostéoplastique. *Soc. Méd. Nancy*, 8 février 1956 ; — In : *Presse Méd.*, 1956.)

- SORS, ROSE, VILLENELIVE et COTTIN. — *J.F.M.C.T.*, 1955, t. IX, n° 4, 452.
- VERETIMIKOVA (W.P.). — Tumeur osseuse de la trachée. (*Klinitzscheskaia*, Moscou, 1957, n° 4, 77-82, bibliogr.)
- VERGA. — *Arch. Ital. per la Malatti Broncho-Esophag.*, 1933, n° 4.
- VIBERT, SORS et ROSE. — *J.F.M.C.T.*, 1953, t. VII, n° 4, 415.
- WALDMANN (R.P.). — Ostéomes multiples de la trachée. (*Arch. Otolaryng.*, juin 1955, 61, n° 6, 658-660, bibliogr.)
- ZANOLI. — Ostéopathies et vitamines. (*V^e Congrès Soc. Intern. de Chirurgie et Orthop.*, Stockholm, 1951 ; — in : *Presse Méd.*, 1245.)

